

ENTWICKLUNGSHemmungen (EKTOPIE)

DER NABELREGION

von

ELEANOR THORNTON

1964 Mainz.

Aus der Chirurgischen Klinik der Universität Mainz

Direktor: Professor Dr. med. G. Brandt

ENTWICKLUNGSHemmungen (EKTOPIE)

DER NABELREGION

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der Hohen Medizinischen Fakultät
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz

vorgelegt von

ELEANOR THORNTON

aus Chicago

MAINZ 1963

Dekan: Professor Dr. H. Bredt
Referent: Privatdozent Dr. G. Heinemann
Korreferent: Professor Dr. G. Brandt
Tag der mündl. Prüfung: 20. Januar 1964



Gesamtherstellung: DITTERS BÜRODIENST MAINZ
Augustinerstraße 64-66

INHALT

- I. Entwicklungsgeschichte
- II. Gastroschisis
- III. Bauchspalt
- IV. Offener Ductus omphaloentericus
- V. Urachusfistel
- VI. Nabelschnurbruch
- VII. Epigastrische Hernie
- VIII. Nabelhernie
- IX. Literaturverzeichnis

ENTWICKLUNGSGESCHICHTE

Die normale Entwicklung der Nabelregion vollzieht sich physiologischerweise in verschiedenen Stadien, wobei in unterschiedlicher Ausdehnung ein Teil der Baueingeweide vorübergehend vor die Bauchwand gelagert wird. Im Bereich des kranialen Dottersackes wird die sich langsam entwickelnde Kopffalte zur vorderen Darmbucht, und am kaudalen Dottersackdach erfolgt die Ausbildung der Schwanzfalte, aus der sich die hintere Darmbucht entwickelt (Abb.1).

Im gleichen Zeitraum bildet sich eine divertikelartige Aussackung des kaudalen Dottersackes. Sie entsteht in Form eines röhrenförmigen Divertikels als Allantois im Bauchstiel. Diese Allantois wird mit der hinteren Darmbucht in den Schwanzteil einbezogen. Sie stellt einen engen Gang dar mit geringer Erweiterung seines blinden Endes. Die Allantois hat somit, von Anfang an, nur ein rudimentäres Lumen.

Der embryonale Teil des Dottersackes, der zwischen hinterer und vorderer Darmbucht liegt, hat im Anfang eine sehr breite Verbindung mit dem extra-embryonalen Teil des Dottersackes. Entlang der Peripherie dieser Mitteldarm-Dottersackverbindung wird der Embryokörper durch deutliche Falten abgegrenzt. Diese Falten vertiefen sich unter dem Körper des Embryo. Sie verengern allmählich die Weite der Mitteldarm-Dottersackverbindung. (Abb.2).

Ehe die Verbindung ganz verloren geht, wird sie auf ein langes, schmales Rohr, den Ductus omphaloentericus, verengt. Er erstreckt sich vom röhrenförmigen Mitteldarm bis in die Nabelschnur.

Die beiden Körperfalten nähern sich einander immer mehr, vereinigen sich schließlich und bilden die primitive Körperwand.

Das blinde Ende der vorderen Darmbucht bildet die Entodermalschicht der Membrana buccopharyngea. Durch das Wachstum der hinteren Darmbucht wird die Entodermalschicht der Kloakenmembran gegen die Afterbucht abgeschlossen. Beide Abschlußmembranen werden im späteren Ablauf der Entwicklung aufgelöst (Abb.3).

Vom Darmentoderm werden die Tunica mucosa, sowie die sekretorischen Zellen der folgenden Organe gebildet, die sich aus dem Vor-, Mittel- und Enddarm entwickeln:

Aus dem Vordarm, der von der Arteria Coeliaca versorgt wird, entwickeln

sich Pharynx, Respirationstrakt, Oesophagus, Magen und zum größten Teil das Duodenum.

Der Mitteldarm bildet die große Nabelschleife, die durch die Arteria mesenterialis superior versorgt wird.

Aus dem durch die Arteria mesenterialis inferior versorgten Enddarm entstehen Colon descendens, Sigmoid, Rectum und der obere Anus.

Beiderseits der dorsalen Mittellinie des Embryonalschildes kommt es zur Ausbildung segmentärer Mesodermalplatten mit deutlicher Gliederung. Diese als Urwirbel bezeichneten Mesodermteile sind Primitivorgane, aus denen Muskulatur und Mesenchym der Körperwand hervorgehen.

Im gleichen Zeitraum der Entwicklung beginnt die seitliche Abgrenzung des embryonalen Körpers vom Dottersack. An der ventralen Seite des Embryos liegt das Entwicklungs- und Organisationszentrum, die sogenannte Perikardialplatte. Diese wird ventral von entodermalem Epithel des Dottersackes und dorsal von ektodermalem Epithel bedeckt. Kranial und seitlich erfolgt die Begrenzung durch flache epithelähnliche Mesodermzellen. Aus diesem mesodermalen Feld entwickelt sich das Septum transversum (Politzer und Sternberg).

Bevor der primitive Darm sich zu einer Röhre entwickelt, tritt eine glatte Mesodermischiicht, die mit der Urwirbelzone zusammenhängt, zwischen das Schild entoderm und den Dottersack. In der ganzen Länge dieser lateralen Mesodermischiichten bildet sich ein Spalt. Dadurch entsteht das intraembryonale Coelom. Es ist am Anfang noch mit dem relativ großen Exocoelom verbunden, das außerhalb der Grenze des Embryonalschildes liegt. Die intraembryonale Coelomhöhle gliedert sich später zu der Perikardialhöhle, Pleurahöhle und Peritonealhöhle.

Die dorsale Mesodermplatte, das parietale Mesoderm, bleibt mit dem embryonalen Schildektoderm in enger Verbindung. Aus ihm entsteht das parietale Peritoneum, das die Abdominalhöhle auskleidet. (Abb.4).

Die zwei Blätter, Ektoderm und Mesoderm zusammen, heißen Somatopleura. Sie sind für unsere Erörterung außerordentlich wichtig, weil aus der Somatopleura die primitive Körperwand gebildet wird. Sie schließt auch die Nabelpforte und bildet die Hülle der Nabelschnur. Die Ausbildung der embryonalen Nabelregion findet bereits beim Bestehen von vier oder fünf Urwirbelpaaren, d.h. schon in der 3. Embryonalwoche statt. Die Ausbildung einer Hemmungs- mißbildung der Bauchwand ist darum sehr früh in der Entwicklungszeit zu suchen.

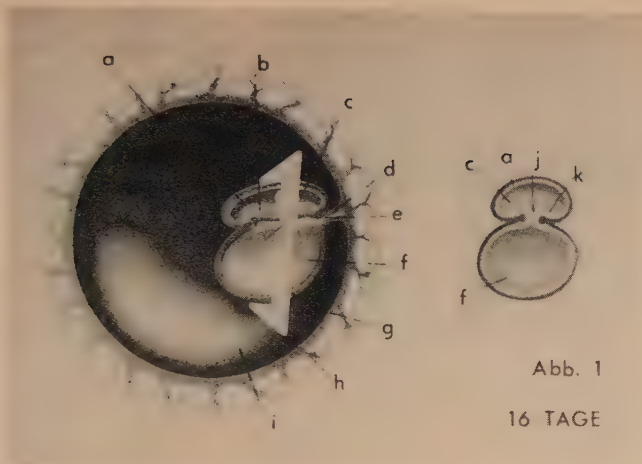


Abb. 1

16 TAGE

- a) Amnion
- b) Neuralplatte
- c) Amnionhöhle
- d) Bauchstiel
- e) Allantois
- f) Dottersack

- g) Chorion
- h) Chorionzotte
- i) Exocoelom
- j) Neuralrinne
- k) Ursegmentzone

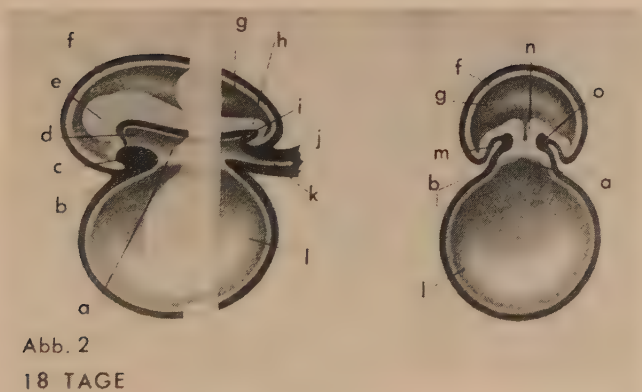


Abb. 2

18 TAGE

- a) Mitteldarm
- b) Exocoelom
- c) Herzenlage
- d) Vorderdarm
- e) Kopffalte
- f) Amnion
- g) Amnionhöhle
- h) Schwanzfalte

- i) Hinterdarm
- j) Bauchstiel
- k) Allantois
- l) Dottersack
- m) Coelom
- n) Neuralrinne
- o) Ursegment



Abb. 3

20 TAGE

- a) Dottersack
- b) Herzanlage
- c) Rachenhaut
- d) Vorderdarm
- e) Mitteldarm
- f) Hinterdarm
- g) Bauchstiel

- h) Allantois
- i) Exocoelom
- j) Coelom
- k) Neuralrohr
- l) Mesenterium dorsale
- m) Mesenterium ventrale
- n) Embryokörperfalte

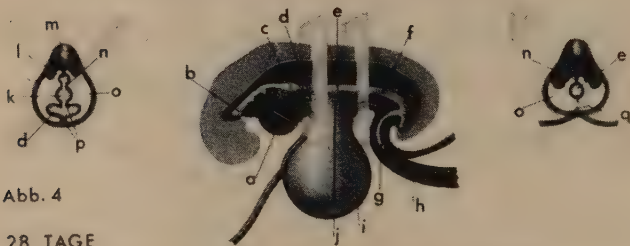


Abb. 4

28 TAGE

- a) Herzanlage
- b) Pharynx
- c) Magen
- d) Leberanlage
- e) Mitteldarm
- f) Hinterdarm
- g) Allantois
- h) Bauchstiel
- i) Dottersack

- j) Darmnabel
- k) Duodenum
- l) Dorsale Pankreas
- m) Neuralrohr
- n) Mesenterium dorsale
- o) Bauchhöhle
- p) Mesenterium ventrale
- q) Ränder d. Mesenterium ventrale

Die primitive Körperwand ist sehr dünn und durchsichtig, weil sie zu diesem Zeitpunkt nur aus Ektoderm und parietalem Mesoderm gebildet wird. Erst später schieben sich die Muskelteile zwischen die äußere Bedeckung und die innere Auskleidung der pleuralen und peritonealen Körperhöhlen vor. Bei sieben Wochen alten Embryonen ist noch ein größerer Bezirk um den Nabel herum ohne Muskulatur (Arey).

Das viscerele Mesoderm legt sich an das Entoderm des Darmrohres. Es bildet seine Serosa sowie sein primäres ventrales und dorsales Mesenterium.

Bevor sich die Körperfalten in der ventralen Mittellinie schließen, nähern sich die zwei Schichten des visceralen Mesoderms einander, um in der Mittellinie des Embryokörpers in direkte Verbindung zu treten. Die Körperfalten schließen den jetzt röhrenförmigen Darm ein und bilden das dorsale und ventrale Mesenterium, welches die Coelomhöhle in ganzer Ausdehnung in zwei Höhlen scheidet.

Diese beiden Teile der Abdominalhöhle erstrecken sich in diesem Entwicklungsstadium kranialwärts als Ductus pleuroperitoneales zu beiden Seiten der Speiseröhre bis zum Septum transversum. Sie setzen sich in das Pericard-coelom fort, welches das Herz umschließt, das sich zu dieser Zeit entwickelt. Das Pericardialcoelom wird erst später, wenn die Lungen sich entwickeln, in die Pleural- und Perikardialhöhle geschieden.

Das Septum transversum ist eine von Mesodermzellen gebildete horizontale Membran, die sich von der ventralen Körperwand aus entwickelt. Es wird zum ventralen Teil des Zwerchfells.

Die Ductus pleuroperitoneales werden durch Mesodermfalten, die Pleuroperitonealmembranen, geschlossen. Diese Falten stammen aus der beiderseitigen dorsolateralen Körperwand und erstrecken sich in der Richtung der Körpermittellinie. Sie hängen mit dem Dorsalrand des Septum transversum zusammen und verschmelzen mit dem visceralen Mesoderm der Mittellinie, in welches die Speiseröhre eingebettet ist. Es entsteht somit das Zwerchfell aus mehreren Anlagen. Später entwickelt sich die Zwerchfelmuskulatur als sekundärer Zuwachs aus der Körperwand.

Die häufigste Anomalie des Zwerchfells ist eine fehlende Entwicklung der linken Membrana pleuroperitonealis. Dabei entsteht eine Lücke, durch welche die abdominellen Eingeweide in die linke Pleurahöhle eintreten können.

Der Darmtractus liegt zunächst zwischen den beiden Körperwänden und ist

in einem vorderen und hinteren Mesenterium aufgehängt. Der kaudale Teil des ventralen Mesenteriums obliteriert sehr früh nach seiner Ausbildung. Dabei entsteht die unpaare Bauchhöhle.

Die Leber entwickelt sich innerhalb des persistierenden kranialen Teiles des ventralen Mesenteriums. Der Abschnitt des ventralen Mesenteriums zwischen der Leberanlage und der Körpervorderwand wird zum Ligamentum falciforme. In den freien Kaudalrand des Ligamentum falciforme wächst die Vena umbilicalis hinein. Nach der Geburt wird die Nabelvene zum Ligamentum teres. Das ventrale Mesenterium zwischen Leberanlage, Magen und oberem Duodenum wird zum Omentum minus.

Das dorsale Mesenterium persistiert fast in seiner ganzen Ausdehnung. Es hält nicht nur den Darm, sondern dient auch als Leitplatte für Nerven und Gefäße, die zum Darm ziehen.

Wenn sich der Darmtrakt in verschiedene Abschnitte gegliedert hat, bezeichnet man den am Magen angreifenden Teil des Mesenterium dorsale als Mesogastrium dorsale und den zum Duodenum gehörigen Teil als Mesoduodenum, als Mesocolon den zum Colon ziehenden Anteil. Nur der am Jejunum und Ileum befestigte Teil behält den Namen Mesenterium dorsale.

In der Frühzeit der Duodenalentwicklung erscheint aus einem verdickten Ventralteil des Duodenalentoderms ein kleines Leberdivertikel. Dieses Divertikel bildet später das Leberparenchym und die Gallenblase.

Wenn der Kaudalteil des ventralen Mesenteriums obliteriert, ist das zukünftige Intestinum tenue und Intestinum colon noch ein Teil der primitiven Darmröhre, die vom Magen bis zur Afterbucht reicht. Sie steht in der 4. bis 5. Fetalwoche in der medianen Sagittalebene, gleichlaufend mit der dorsalen Körperwand, und wird durch das Mesenterium dorsale gehalten.

Am Darm vollzieht sich ein rasches Längenwachstum. Dabei entsteht eine waagerechte Schlinge, die sich bis in den proximalen Teil der Nabelschnur erstreckt. Die Verbindung des Ductus omphaloentericus mit dem Mitteldarm liegt in der Mitte des Bogens dieser Primärschlinge.

Die Verbindung zwischen Darm und Ductus omphaloentericus liegt nur wenig oral des Überganges vom Dünn- zum Dickdarm. Aus dem kranialen Schenkel der Nabelschleife (dem präarteriellen Segment) entwickeln sich Duodenum, Jejunum und oberes Ileum. Aus dem kaudalen Schenkel (dem postarteriellen Segment) entsteht das untere Ileum und das gesamte Colon (Abb. 5).

In der Zeit der Entwicklung der primären Darmschlinge erscheint eine kleine umschriebene Dilatation in ihrem kaudalen Schenkel. Diese wird zum Coecum und zeigt zunächst stärkeres Wachstum. Später entwickelt sich das distale Ende langsamer und läßt eine kleine Ausbuchtung hervorgehen, den Processus vermiformis.

Am Anfang hat der Dickdarm einen kleineren Durchmesser als der Teil, der später zum Dünndarm wird. Erst in einem weiteren Entwicklungsstadium bekommt der Dickdarm seinen größeren Durchmesser.

Die endgültige Lage des Darmtractus beginnt mit einer bereits gegen Ende der 4. Fetalwoche nachweisbaren Darmdrehung. Zuerst krümmt sich die Magen-Duodenum-Schleife und stellt sich quer in die Frontalebene ein. Hierdurch wird der Magenfundus nach links und das Duodenum nach rechts vor die Aorta gelegt. Die aus der Darmanlage hervorgegangenen Organe, Leber und Pankreas, münden in diesen Duodenalteil mit ihren Ausführungsgängen.

Hierauf verläuft das Duodenum neben der Wirbelsäule als primitive Pars descendens kaudalwärts. Es biegt in nahezu rechtem Winkel nach vorn und geht in den proximalen Schenkel der Nabelschleife über.

Etwa in der 6. Fetalwoche beginnt sich die Nabelschleife in zur Uhrzeigerbewegung entgegengesetzter Richtung um die Achse der Arteria mesenterialis superior zu drehen. Nach einer Drehung von 90 Grad kommt die Nabelschleife in eine Transversalebene zu liegen. Jetzt verlaufen die zwei Äste der Nabelschleife nicht mehr übereinander, sondern nebeneinander. Die primäre Flexura duodenojejunalis liegt rechts und die primäre Colonflexur liegt links von der Arteria mesenterialis superior.

Gleichzeitig entwickeln sich die beiden Nabelschleifensegmente verschieden stark und in verschiedener Richtung. Dabei findet eine Verschiebung der beiden Segmente statt. Das kraniale Segment entwickelt sich unverhältnismäßig stärker in die Länge als das kaudale Segment, das kürzer bleibt und sich in entgegengesetzter Richtung nach hinten oben verlagert. Etwa in der 10. Fetalwoche tritt die Nabelschleife unter einer weiteren Drehung von 90 Grad in die Bauchhöhle zurück.

Wenn die Darmteile, die in der Entwicklungszeit im Nabel liegen, sich nicht in die Bauchhöhle zurückverlagern, so bleibt ein sogenannter Nabelschnurbruch.

In dieser Zeit verschwindet auch der Ductus omphaloentericus. Als häufige

Anomalie (1 bis 3%) kommt ein im Darmabschnitt offen gebliebener Ductus omphaloentericus vor, der als Meckel'sches Divertikel bezeichnet wird. Er ist ein blindsackartiger, in Länge, Weite und Form sehr variabler Teil des Ileum, der entweder frei in der Bauchhöhle flottiert oder mit einem Strang adhärent am Nabel, Mesenterium, Ileum oder der Bauchwand bleibt. (Abb. 6)

Die normale Darmdrehung kann in irgendeinem Stadium stehenbleiben. Sie kann völlig ausbleiben oder, was häufiger passiert, als eine Teilrotation (sogenannte "Malrotation") vor sich gehen. Dabei liegt - je nach dem Grad der Malrotation - der Dünndarm rechts, das Colon links und das Coecum in irgendeiner Stellung zwischen dem oberen linken und dem unteren rechten Quadranten.

Eine weitere Drehstörung, ein Volvulus, entsteht, wenn das Coecum in Uhrzeigerbewegung rotiert und sich auf diesem Wege ein- oder sogar mehrmals um die Arteria mesenterialis superior herumdreht.

Gleichzeitig mit der Darmentwicklung bildet sich die Rumpfmuskulatur aus. Die Ursegmente bzw. die aus ihnen hervorgehenden Myotome sind durch das Aussprossen von unregelmäßigen Fortsätzen, den Muskelknospen, der Mutterboden der ventralen Rumpfmuskulatur. Diese Rumpfmuskulatur schiebt sich zwischen das Ektoderm und das parietale Mesoderm vor. Die Entwicklung aus den einzelnen Muskelmetameren ist bei den mächtigen schrägverlaufenden Bauchmuskeln nicht mehr erkennbar. Die geraden Bauchmuskeln behalten aber ihre segmentale Nervenversorgung.

Entwicklungsgeschichtliche Untersuchungen ergaben, daß nur die letzten Brust- und die ersten Lendenmyotompaare an der Ausbildung der ventralen Rumpfmuskulatur teilnehmen.

Die Bauchmuskeln differenzieren sich relativ frühzeitig. Die Recti abdominis liegen in der Zeit, in der sie zum ersten Mal erkennbar werden, noch weit auseinander. Nach 7 Wochen bleibt ein relativ großer rautenförmiger, um den Nabel liegender Bezirk noch ohne Muskulatur. Die beiden Recti nähern sich schrittweise, durch den relativ sehr großen Nabelstrang gehindert, bis sich endlich die Linea alba im dritten Embryonalmonat ausbildet.

Zu dieser Zeit sind noch zwei Hemmungsmißbildungen in der Nabelgegend möglich. Eine angeborene Nabelhernie kann durch nicht vollständigen Schluß der aponeurotischen Fasern um den Nabelring entstehen. Bleiben einer oder mehrere Defekte in der Linea alba zwischen dem Nabel und dem Processus

ensiformis bestehen, so sind sie als Prädestinationsstellen für epigastrische Hernien anzusehen.

Diese Entwicklung mit der Bildung und Umformung zahlreicher embryonaler Wachstumsregionen bietet die verschiedensten Möglichkeiten von Fehlentwicklungen und Hemmungsmißbildungen. Die Ursache ist darin zu suchen, daß entweder die Koordination der gesamten Entwicklung gestört ist oder die Entwicklung von benachbarten Teilen, die später physiologischerweise zusammenhängen, unkoordiniert verläuft, oder daß die Entwicklung einzelner Teile überschießt oder zurückbleibt. In extremen Fällen können dabei über die Hyperplasie einer Regionalanlage oder einer Organanlage bis zur Aplasie alle Formen auftreten.

Aus diesen Möglichkeiten können die zu beobachtenden Mißbildungen der Nabelregion und die Vielzahl ihrer Erscheinungsformen erklärt werden.

Es werden beobachtet, nach Entwicklungszeit eingeteilt:

Gastroschisis	frühe 3. Woche
Bauchspalt	3. - 4. Woche
Offener Ductus omphaloentericus	5. - 7. Woche
Urachusfistel	4. - 8. Woche
Nabelschnurbruch	6. - 10. Woche
Epigastrische Hernie	3. Monat
Nabelhernie	3. Monat

GASTROSCHISIS

Bei Durchsicht der Literatur über Entwicklungshemmungen der Nabelregion findet man große Unordnung in bezug auf die kongenitalen Eviscerationen durch Defekte der Bauchwand. Auch sind viele verschiedene Namen im Gebrauch, so daß ein geordneter und zusammenhängender Bericht kaum zu finden ist. Diese Unordnung ist besonders ausgeprägt bei der Gastroschisis, weil diese Bezeichnung früher für viele Bauchwandanomalien gebraucht wurde.

Die Bezeichnung "Gastroschisis" soll in dieser Arbeit im Sinne von Koons gebraucht werden, der sie im Jahre 1934 verwendete für einen vorderen Bauchwanddefekt, der seitlich und völlig getrennt von einer normal inserierenden Nabelschnur lag. Die Darmschlingen liegen dann ohne Amnion- und Peritonealüberzug vor der Bauchhöhle.

In der Literatur ist die Bezeichnung "Gastroschisis" oft für Omphalocele oder Bauchspalt gebraucht worden. "Gastroschisis" wurde von Ballantyne im Jahre 1904 für Bauchspalt gebraucht. Wahrscheinlich wurde die Bezeichnung beibehalten, weil manche Autoren glaubten, die Ätiologie sei ähnlich. Eine nähere Betrachtung zeigt aber, daß die Gastroschisis eine Sonderstellung einnimmt.

Bis jetzt finden wir in der Literatur nur elf Fälle von lebend geborenen Kindern mit echter Gastroschisis. Sie sind von Koons (1934), Krauss (1936), Bernstein (1940), Calder (1940), Watkins (1943), Stolorowsky (1952), Brezin und Mayer (1953), Moore und Stokes (1953 zwei Fälle), Stiller, Haag und Schmidt (1954) und Helbig (1961) beschrieben. Ein paar echte Fälle sind zweifellos in der medizinischen Literatur verlorengegangen. Viele Arbeiten berichten über fetale und totgeborene Monstren. Einzelne andere Fälle, von Johns und von Sauramo und Timonen beschrieben, stellen eigentlich Nabelschnurbrüche dar und keine Gastroschisis. Ein Fall von Gastroschisis einer 3 Monate alten männlichen Fehlgeburt wurde von Gruber beschrieben.

Von den oben genannten elf Fällen wurden fünf durch Operationen am Leben erhalten. Bei näherer Untersuchung scheint ein gewisser Unterschied zwischen diesen Fällen und den anderen sechs zu bestehen.

Die erste umfassende Beschreibung ist die von Bernstein im Jahre 1940. Nach seiner Schilderung ist der Darm deutlich vergrößert und zeigt Adhäsionen und Cyanose der zu Trauben verflochtenen Darmschlingen. Die ganze Ektopie ist eine große, tumorartige Masse, die aus fest verklebten abdominellen Vis-

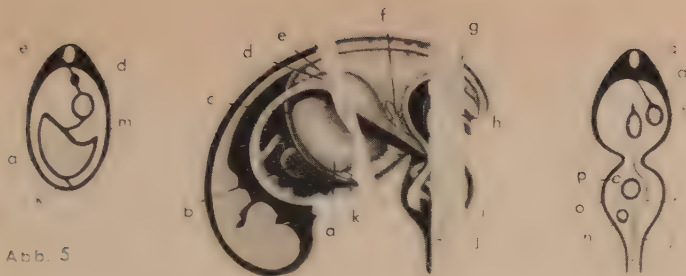


Abb. 5

1. MONATE

- | | |
|-------------------------|----------------------------|
| a) Leber | j) Ductus Omphaloentericus |
| b) Herz | k) Lig. falciforme |
| c) Zwerchfell | l) Milz |
| d) Magen | m) Omentum minus |
| e) Mesogastrium dorsale | n) Unteres Ileum |
| f) Pankreas | o) Coecum |
| g) Colon | p) Proximaler Vorderdarm |
| h) Harnblase | q) Mesocolon |
| i) Allantois | r) Mitteldarm |

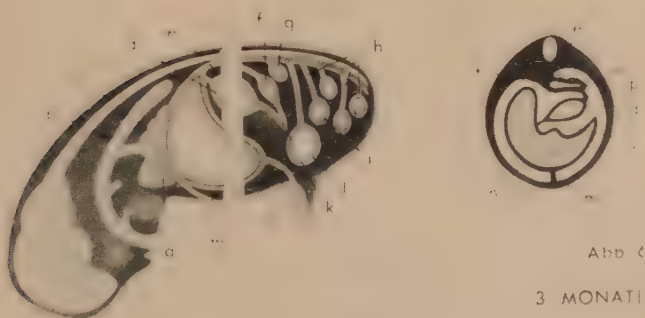


Abb. 6

3. MONATE

- | | |
|-----------------------------|-------------------------|
| a) Herz | i) Dünndarm |
| b) Oesophagus | j) Colon transversum |
| c) Lunge | k) Omentum majus |
| d) Magen | l) Vena umbilicalis |
| e) Bursa omentalis | m) Lig. falciforme |
| f) Pankreas | n) Leber |
| g) Flexura duodenojejunalis | o) Milz |
| h) Mesenterium dorsale | p) Mesogastrium dorsale |
| | q) Omentum minus |



Abb. 7



Abb. 8

cera besteht. Die Darmschlingen haben lederartige Beschaffenheit und sind von einer dicken gelatinösen Matrix eingeschlossen. Bernstein versuchte, die Eingeweide operativ auf ihren richtigen Platz zu verlagern, aber er konnte nicht einmal den Magen an seine normale Stelle bringen infolge des Mißverhältnisses zwischen dem primär zu klein angelegten Bauchraum und der großen eviscerierten Masse (Abb. 7).

Von Krauss und Calder wurde kein operativer Eingriff unternommen. Koons führte eine Operation durch, aber er machte keine näheren Angaben. Die beiden Fälle, die von Moore und Stokes beschrieben wurden, zeigten vor der Bauchwand ebenfalls tumorartige Gebilde, die kaum als Darm zu erkennen waren. Sie konnten nur mit Schwierigkeit durch Hautlappenverschieboplastik nach dem Gross'schen Prinzip gedeckt werden. Obwohl beide Patienten starben, lebte das Mädchen noch 23 Tage. Bei einer zweiten Operation am 20. Lebenstage wurden die Eingeweide in der Farbe und Konsistenz normal gefunden, die gelatinöse Matrix war verschwunden.

Bei allen fünf geheilten Fällen (Watkins, Stolowsky, Brezin und Mayer, Stiller, Haag und Schmidt, Helbig) fehlte die von Bernstein beschriebene Matrix, die Darmschlingen lagen frei und leicht als solche erkennbar. In nur einem Fall (Brezin und Mayer) war die Bildung einer künstlichen Ventralhernie notwendig. In den anderen vier Fällen bestand kein Mißverhältnis zwischen der Bauchhöhle und der eventrierten Masse. Ein Primärverschluß der Bauchwand war bei allen vier Eingriffen möglich.

Zur Ätiologie der Gastroschisis ist folgendes festzustellen:

Obwohl manche Verfasser (Stolowsky, Bernstein u. a.) annehmen, daß dieser Zustand sich in ähnlicher Weise wie ein Bauchspalt entwickelt, so zeigen doch nähere Betrachtungen, daß die Entwicklung einer Gastroschisis nichts mit der Genese des Nabelstranges oder dem Verschluß der Mittellinie der vorderen Rumpfwand zu tun hat.

Gerade die Kriterien, welche zur Unterscheidung einer Gastroschisis von einem medianen Bauchspalt oder einem Nabelschnurbruch dienen (die extra-umbilicale Lage und das fehlende Peritoneum) geben den Anlaß, nach einer anderen Entstehungsursache zu suchen.

Bemerkenswert ist das Fehlen weiterer begleitender Mißbildungen. Die Neugeborenen sind gewöhnlich gut ausgebildet und zeigen nur gelegentlich eine Rectusdiastase (Stiller, Haag und Schmidt, Brezin und Mayer),

eine Malrotation des Darmes (Helbig, Moore und Stokes) oder ein Meckel'sches Divertikel (Watkins). Andere Fehlbildungen sind bis jetzt nicht beschrieben.

Die Ausbildung einer Gastroschisis ist sehr früh in der Entwicklung zu suchen, sicher nicht später als in der 3. Fetalwoche. Helbig sowie Stiller, Haag und Schmidt geben Stillstand oder falsche Drehung der die Bauchwand bildenden Myotome als Ursache an. Moore und Stokes denken an eine Verdrehung oder Hemmung bei der Ausbildung der unteren Brust- und ersten Lendenmyotome.

Ein Fall von Gastroschisis wurde in der Chirurgischen Universitätsklinik Mainz beobachtet. Es handelte sich um einen reifen neugeborenen Knaben, das dritte Kind einer erbgesunden Familie. Beide Geschwister waren gesund. Weder die Schwangerschaft noch die Geburt zeigten Besonderheiten.

Am Bauch, rechts von einem normalen Nabel, lag eine faustgroße Tumormasse, bläulich-rötlich verfärbt und von derber Konsistenz. Sonst waren keine Mißbildungen vorhanden. In der vor der Bauchwand liegenden Masse befand sich, kaum erkennbar, der gesamte Dünndarm, das Coecum und das Colon bis zur linken Flexura colica (siehe Abb. 7).

Dieses derbe Darmkonglomerat war mit einer zähen, schleimartigen Masse fest verklebt. Eine peritoneale Bedeckung des Darmes ließ sich nicht nachweisen. Eine Lösung der Darmschlingen voneinander war praktisch nicht möglich, da die nur aus Muskulatur und Schleimhaut bestehende Darmwand bei allen Lösungsversuchen sofort einriß.

Es wurde die vorgelagerte Masse, in der der größte Teil des Dünn- und Dickdarmes einbezogen war, reseziert. Das Kind kam am 2. Tage nach der Operation ad exitum.

In Übereinstimmung mit Bernstein möchten wir diesen geschilderten Fall als eine echte Gastroschisis bezeichnen und ihn gegen die übrigen Hemmungs- mißbildungen und Bauchspalten abgrenzen. Die Besonderheit der Gastroschisis ist gekennzeichnet durch die asymmetrische Austrittspforte im Bereich der vorderen Bauchwand neben dem Nabel. Daneben erscheint für die Beurteilung des Entstehungszeitpunktes das Fehlen des Peritoneums in der Wand des Bruchsackes und vor allem auf dem vorgelagerten Darm selbst wesentlich zu sein. Auch das Fehlen einer Amnionhülle ist charakteristisch. Der Zeitpunkt der Entstehung dieser eigenartigen Mißbildung ist schwer zu deuten, er ist sehr früh, wahrscheinlich schon vor der 3. Fetalwoche zu suchen, bevor die Peri-

tonealbildung Darmrohr und Körperwand erreichen. Als Ursache ist am ehesten eine Entwicklungshemmung der Myotome anzunehmen.

BAUCHSPALTE

Eine hochgradige kongenitale Eventration der abdominalen Viscera kann durch eine Entwicklungshemmung der Bauchwände entstehen. Das wesentliche ist der Defekt der vorderen Bauchwand. Dadurch kann ein großer Teil der Baucheingeweide vorfallen.

Es kommt nicht zur Bildung einer eigentlichen Nabelschnur. Die Bruchränder bilden die sehr breite und sehr kurze angedeutete Nabelschnur, die kontinuierlich in das Amnion übergeht. Die kurzen Gefäße verlaufen in der Wand des Amnionsackes vom Fetus zur Placenta. Die Placenta und der Fetus liegen dadurch sehr nahe aneinander, und die Chorionplatte hängt gelegentlich mit den Eingeweiden zusammen.

Nach Politzer und Sternberg können sechs verschiedene Abschnitte des ventralen Rumpfes betroffen sein. Dies sind Nabelstrang, Dotterstiel, perikardialer Anteil, die umbilikalen, die supra- und subumbilikalen Abschnitte. Mit diesen Fehlformen des Rumpfes können auch multiple andere Mißbildungen verbunden sein, z. B. Anencephalie, Spina bifida oder Anomalien der Extremitäten. Der höchste Grad einer Bauchspalte (nach Gruber) ist das extrem seltene "Schisosoma Reflexum", wobei die Wirbelsäule soweit retroflektiert ist, daß der Hinterkopf mit dem Gesäß in Berührung kommt. Es ergibt sich auch ein Bild, als ob bei dem Fetus das Innere nach außen gekehrt sei.

Die Ursache muß ein Faktor sein, der in einem sehr frühen Entwicklungsstadium wirksam wird. Er hindert die Ausbildung des Bauchstieles und die weitere Umwandlung zum Nabelstrang.

Kernmauner betrachtet die Eventration als Stadium III, den höchsten Grad der Hemmungsmißbildung der Bauchwand. Stadium I und II sollen Nabelschnurbruch und Omphalocele sein. Auch das Stadium III soll durch die bei I und II angenommenen Ursachen des Nabelschnurbruches verursacht sein. Manche Verfasser (Ahlfeld und Ballantyne) geben auch Anomalien des Amnion im Sinne von amniotischen Verwachsungen als Ursache an.

OFFENER DUCTUS OMPHALOENTERICUS

Ein persistierender Dottergang mit offenem Lumen kann sich bisweilen beim Neugeborenen bis in die Nabelschnur hinein erstrecken. Der Ductus omphaloentericus stellt nach Abgrenzung des Embryos von der Dotterblase die Verbindung zwischen Darm und Dotterblase dar. Bei normaler Entwicklung ist er bereits beim Embryo von 5 - 6 mm Größe verschlossen (Bungart).

Persistiert der Ductus omphaloentericus in seiner ganzen Ausdehnung, so bleibt das untere Ileum mit dem Nabel in Verbindung. Eine solche Nabelfistel erkennt man beim Säugling nach dem Abfallen des Nabelschnurrestes ohne weiteres. Im Nabel ist ein tiefroter Schleimhautbezirk zu sehen, in dessen Mitte sich die Fistelmündung befindet. Aus dieser entleeren sich, je nach Größe der Fistel, Gasblasen, Schleim, gallige Flüssigkeit oder Stuhl (Grob). Die Fistelmündung kann sehr klein und nur als ein nässender Nabel erscheinen, der leicht mit einer Urachusfistel verwechselt werden kann.

Ein Prolaps der Fistel und später auch ein Prolaps eines Darmteiles kann durch den intraabdominalen Druck, der im Bereich des Fistelausganges keinen Widerstand findet, verursacht werden (Bungart). Der Prolaps, der oft eine T-Form hat, kann schon bei der Geburt existieren, meist bildet er sich aber zwischen der 1. und 4. Woche aus (Moore und Stokes). Die sichtbare Darmschleimhaut beim Prolaps ist für die Diagnose eine wesentliche Stütze. Bei hochgradigem Prolaps kommt es oft rasch zur Infarzierung der prolabierten Darmabschnitte.

Bleibt nur das distale Ende des Ductus omphaloentericus erhalten, so entsteht eine blind endigende Fistel, die unter Umständen Schleim entleeren kann (Bailey).

Differentialdiagnostisch ist der Dottergangsbruch von der Urachusfistel und dem Nabelgranulom röntgenologisch abzugrenzen (Grob). Bungart glaubt, daß die Sondierung in den meisten Fällen die Diagnose ermögliche. Während die Urachusfistel senkrecht zur Harnblase zieht, verläuft der offene Ductus omphaloentericus in das Innere des Bauches hinein.

In der Mainzer Klinik wurde eine größere Anzahl offener Fisteln, vom Dottergang und dem Urachus ausgehend, operativ versorgt. Es zeigte sich dabei, daß die alleinige Darstellung des Ganges durch Methylen-Blau, das zu Beginn der Operation injiziert wurde, für die Sicherung der Diagnose und die operative Behandlung völlig ausreicht. Die Versorgung dieser Fisteln dürfte chirurgisch

keine Schwierigkeiten bereiten. Nur in ausgeprägteren Fällen konnte zweimal eine stärkere Vorwölbung der Urachus Schleimhaut, wie sie auch Grob beschreibt, beobachtet werden.

URACHUSFISTEL

Über die Urachusfistel wurde bereits im Jahr 1752 von Caulton in "Gentleman's Magazine" berichtet. "Es handelt sich", schreibt er, "um einen gesunden Jungen von 2 Monaten, der Harn in einem kräftigen Schwall aus dem Nabel sowie dem Penis entleeren konnte."

Über die embryologische Entwicklung des Urachus besteht heute noch keine einheitliche Meinung. Am häufigsten wird er als proximaler Rest der Allantois angesehen (Grob, Bungart, Corning). Nach Arey aber ist der Urachus eine Ausbuchtung der fetalen Harnblase. Dieser Epithelsack soll nur eine kurze Zeit mit dem Allantoisrest in Verbindung stehen. Allgemein glaubt man aber, die Allantois trage nichts zur Bildung von Urachus oder Harnblase bei (Chwalla, Felix).

Schon im zweiten Entwicklungsmonat beginnt die Obliteration des Urachusganges zur Plica umbilicalis medialis. Die normale Verödung des Urachus kann in verschiedenem Grade gehemmt werden. Am seltensten ist das völlige Ausbleiben der Obliteration. In einem solchen Falle kommuniziert die Harnblase durch den Urachus mit der Nabelwunde, und so resultiert eine Urin-fistel am Nabel. Sie ist meist mit einer Atresie oder Stenose der Urethra kombiniert (Wrete). Am häufigsten findet man nur eine schmale Fistelmündung, aus der sich etwas Urin entleert.

Bei großen Fisteln kann die Urachus Schleimhaut an der Öffnung prolabieren (Urachusprolaps). Die Schleimhaut des Ganges kann sich wie ein Polyp vorwölben (Grob). Die Umgebung des Polypen ist oft entzündlich gerötet und mazeriert.

Die differentialdiagnostische Abgrenzung gegen einen offenen Ductus omphaloentericus gelingt durch Sondierung und in zweifelhaften Fällen durch Röntgenkontrastdarstellung der Fistel.

Es wird auch eine ganz seltene Blasenexstrophie beschrieben (Arey, Drachter und Gossman). Sie soll dadurch zustandekommen, daß das Einwachsen von Mesoderm in die kraniale Kloake ausbleibt. Durch eine Ruptur der Kloakenmembran kann die Harnblase kurz unter dem Nabel offen vorliegen.

NABELSCHNURBRUCH

Zu einem frühen Zeitpunkt im Fetalstadium, nämlich in der 6. bis 10. Fetalwoche, entsteht ein physiologischer Nabelbruch, indem ein Darmschlingen enthaltender Peritonealsack in die Nabelschnur eindringt. Wenn sich dieser Bruch in der 10. bis 12. Fetalwoche nicht zurückbildet, wird das Kind mit einem Nabelschnurbruch geboren.

Den Bruchsack, der im proximalen Teil der Nabelschnur liegt, bildet das Peritoneum, das von außen mit einer dünnen, durchsichtigen Schicht aus Nabelschnurbindegewebe bekleidet ist. Die Hülle des Sackes ist so dünnwandig, daß die darinliegenden Organe wie durch ein Schaufenster hindurch leicht erkannt werden können (Grob). Da die Wharton'sche Sulze schnell nekrotisch wird und eintrocknet, geht diese Transparenz wenige Stunden nach der Geburt verloren.

(Abb. 8)

Da der Bruchsack, wenn er sehr groß ist, außer Darmschlingen auch den Magen und die Leber enthalten kann, müssen wir an die Ansicht von Margulies denken. Er nimmt an, daß dieser Defekt in der 3. embryonalen Woche entstehen muß, weil während dieser Zeit die vordere Bauchwand gebildet wird.

(Abb. 9 und 10)

Kernmauner unterscheidet streng zwischen Nabelschnurbruch und Omphalocele. Er glaubt, daß es sich um verschiedene Fehlentwicklungen handelt:

Stadium I Einfacher Nabelschnurbruch:

Der Bruchsack überschreitet nicht Hühnereigröße und enthält ausschließlich Darmschlingen.

Stadium II Angeborener Bauchbruch oder Omphalocele:

Der Bruchsack enthält neben dem Darm auch andere Eingeweide und schließt sich über dem Inhalt noch zu einer geformten Nabelschnur.

Bei Nabelschnurbrüchen handelt es sich nach Grob um eine koordinierte Hemmungsmißbildung unbekannter Ursache, welche die Entwicklung der Bauchhöhle und der Bauchdecken beeinflusst. Wahrscheinlich kommt die mangelhafte Entfaltung der Bauchhöhle als primäre Ursache in Betracht, weil der Darm sich normalerweise spontan zurückzieht ohne Einfluß der sich schließenden Bauchdecken. Der unvollständige Verschluß der Bauchdecken wäre dann

sekundär, da es Fälle gibt, in denen sich die Bauchdecken fast vollständig schließen, und trotzdem ein erheblicher Teil der Eingeweide im Nabelschnurcoelom liegen bleibt.

Die Abgrenzung des Nabelschnurbruchs von der Omphalocele mit größerem Bauchwanddefekt ist nicht immer leicht. Es dürfte sich hierbei nicht um zwei verschiedene Mißbildungen, sondern nur um unterschiedliche Schweregrade einer koordinierten Entwicklungshemmung der Vorderwand handeln. Es erscheint deshalb durchaus berechtigt, Omphalocele und einfache Nabelschnurbrüche gemeinsam zu besprechen und im Rahmen der Entwicklungsstörungen der Körpervorderwand auf gemeinsame Ursachen zurückzuführen. Über die Entstehung gibt es, wie bei den anderen früheren Entwicklungsstörungen in diesem Bereich, zahlreiche Theorien. So nimmt Kernmauner mechanische Störungen, wie Druck oder Zug auf die wachsenden Bauchwandteile, als ursächliche Faktoren an. Aschoff sieht in einer frühembryonalen verstärkten Rückenknickung des Keimes einen wesentlichen Hemmungsfaktor für die Bildung der Leibeswand. Willis nimmt für die Omphalocele eine Entwicklungsstörung der Bauchwand mit Defektbildung als Ursache an.

Für die chirurgische Praxis ist es notwendig, Nabelschnurbruch und Omphalocele wegen der unterschiedlichen Behandlungsergebnisse gegeneinander abzugrenzen. Dies kann durch Einteilung in einfache Stadien erfolgen, oder auch in Unterteilung in reine Nabelschnurbrüche, die nur Darmschlingen enthalten und eine gewisse Größe nicht überschreiten, und Omphalocele mit wesentlich größerem Bruchsack, in dem neben Darm auch andere Eingeweideteile verlagert sind. Die Größe des Bruchsackes ist deshalb von wesentlicher Bedeutung, weil bei der operativen Rückverlagerung der vorgelagerten Eingeweide in den Bauchraum und Verschluß des Defektes durch Naht der gesunden Bauchwandteile oft Mißverhältnisse zwischen Bauchraum und Eingeweide entstehen, die zu gefährlichen intraabdominellen Drucksteigerungen mit Hochdrängen des Zwerchfelles führen können.

Die Prognose der Omphalocele und des Nabelschnurbruchs ist immer dubiös (Andersen). An der Chirurgischen Klinik der Medizinischen Akademie Düsseldorf wurden im Laufe der letzten 10 Jahre 15 Fälle behandelt (11 Omphalocelen und 4 Nabelschnurbrüche). 14 Fälle wurden operiert. Bei den 7 Todesfällen ergab die Obduktion weitere Mißbildungen. Alle Fälle mit tödlichem Ausgang hatten kongenitale Herzfehler. Nach Groß beträgt die Sterblichkeit bei operierten Fällen 34%. Grob hatte nur in etwas mehr als der Hälfte der Fälle Erfolg und findet besonders schlechte Erfolgsaussichten

bei Vorfall der Leber. Er beobachtete außer kongenitalen Herzfehlern abnorme Lappung der Lunge, Zwerchfellücken, Mißbildungen des Genitale und in einem hohen Prozentsatz gleichzeitig Lageanomalien des Darmes.

In der Mainzer Klinik konnte bei einem Nabelschnurbruch ebenfalls eine intrauterine Ruptur des Bruchsackes festgestellt werden mit peritonealen Reizerscheinungen und Fibrinbelägen auf den Darmschlingen des vorgelagerten Ileum und Quercolons. Das Kind konnte nach operativer Versorgung gerettet werden.

Bei einem weiteren Fall fand sich nach Abtragen des Bruchsackes in den vorgelagerten Dünndarmschlingen, die zum Teil mit Netz abgedeckt waren, ein großes Meckel'sches Divertikel, das perforiert war und in dessen Umgebung sich eine beginnende Peritonitis nachweisen ließ. Auch in diesem Falle war durch Resektion des Meckel'schen Divertikels und Abtragung des Bruchsackes sowie Rückverlagerung des Darmes und Nahtverschluß der Bruchpforte eine Heilung zu erzielen.

Die Fälle werden im einzelnen auf der beiliegenden Tabelle angeführt. Die konservativen Behandlungsmethoden, im wesentlichen von Grob angegeben und vorgeschlagen, mit der Verschorfung des Bruchsackes durch Mercurochrom wurde nur in einem Fall, der später zur Operation kam, versucht. Diese Methode ist sicherlich geeignet, bei starken Mißverhältnissen zwischen Bauchraum und Eingeweiden eine günstigere Ausgangsposition für eine spätere Operation zu schaffen. Es muß jedoch daran gedacht werden, daß weitere operationspflichtige Befunde im Bruchsack selbst, wie der aus der Mainzer Klinik berichtete Fall eines perforierten Meckel'schen Divertikels, bei einem solchen Vorgehen nicht erkannt werden und dadurch eine erhöhte Gefährdung heraufbeschwören können. Es wurde deshalb in den Fällen der hiesigen Klinik versucht, den operativen Verschluß mit Hautbedeckung der Bruchpforte in jedem Falle zu erreichen. Bei mehreren Fällen wurde zu diesem Zweck auf eine Naht des Peritoneums und der Muskulatur verzichtet und lediglich eine enge Hautnaht über die Eingeweide gelegt und dadurch ein Fortbestehen der Eingeweideverlagerung im Sinne eines gedeckten subcutanen Bruches erzielt. Es ist in den ausgeprägten Fällen sogar möglich gewesen, durch seitliche Incision der Haut und ihre Mobilisierung die Deckungsmöglichkeit so zu erweitern, daß vorgelagerte Eingeweide, wie Leber, Milz und Magen, in ihrer Stellung belassen und durch Haut abgedeckt werden konnten. Das Kind, bei dem sich außerdem ein offener Ductus Botalli und Hirnveränderungen mit einer Arachnoidalzyste fanden, kam leider 1 Tag nach der Operation aus zentraler Ursache ad exitum.

In Übereinstimmung mit den Mitteilungen der Chirurgischen Klinik Düsseldorf (Andersen) ist auch bei den Todesfällen der Mainzer Chirurgischen Klinik das Vorliegen weiterer schwerer Mißbildungen in fast allen Fällen zu beobachten gewesen.

Schlosser berichtet über 6 Fälle von Nabelschnurbrüchen in den letzten 2 Jahren an der Chirurgischen Universitätsklinik Marburg. 3 waren mit konservativer Therapie behandelt und am Leben erhalten worden. 3 Fälle wurden operiert, 2 davon geheilt. Auffallend ist das Fehlen von sonstigen Mißbildungen in diesen 6 Fällen.

EPIGASTRISCHE HERNIE

Durch eine kleine, schlitzförmige Öffnung in der Linea alba zwischen Processus ensiformis und dem Nabel tritt ein gestieltes, präperitoneales Lipom unter die Haut aus (Abb.12). Das Peritoneum kann trichterförmig in die Lücke nachgezogen werden. Auf diese Weise entsteht schließlich eine Hernie mit einem Peritonealsack. Dies ist die Lipomtheorie nach Cloquet.

Die Fascienlücken sind wahrscheinlich (nach Mc Vey) Blutgefäßforamina, weil auch sehr kleine epigastrische Hernien von einem oder mehreren Blutgefäßen begleitet werden.

NABELHERNIE

Bei Nabelhernien haben wir es im engeren Sinne mit einer postfetalen Mißbildung zu tun. Die Bildung des Nabels erfolgt erst nach der Geburt, und Nabelbrüche können nach Graser erst entstehen, wenn sich ein Nabel gebildet hat.

Ein normaler Nabel soll durch Bildung einer Narbenplatte, die von den Hauträndern her zugranuliert sind und einer gleichzeitigen Schrumpfung der fibrösen Ränder des Nabelrings entstehen. Schließt sich der Nabelring durch die narbige Retraktion nicht vollständig, so bildet sich entweder eine Nabelhernie oder eine Prädestinationsstelle für eine echte Bruchbildung. (Abb.13).

Nach Grob ist die obere Hälfte des Nabelringes am häufigsten betroffen, und Frühgeburten neigen besonders zu größeren Nabelbrüchen. Es scheint auch eine gewisse Familienbelastung vorzuliegen. Bei Negern kommen Na-

belhernien viel häufiger vor als bei Weißen. Es existieren in den USA statistische Angaben, daß bis zu 80% der Negerkinder und bis zu 10% der Kinder der weißen Rassen an angeborenen Nabelhernien leiden.

Bei stärkerer Betätigung der Bauchpresse werden die Eingeweide herausgedrückt, aber die mechanischen Faktoren sind von sekundärer Wichtigkeit. Die lokalen anatomischen Verhältnisse sind wesentlicher für das Entstehen einer Hernie.

Arey behauptet, daß die umbilikalen Blutgefäße für die Muskel- und Fascien-defekte, welche die sekundäre Hernienbildung erlauben, verantwortlich sind. Mc Vey vertritt aber die Ansicht, daß die Gefäße hier keine ätiologischen Faktoren vorstellen und nimmt eine abnorme Anordnung der aponeurotischen Fasern um den Defekt herum an. Normalerweise sollen die aponeurotischen Fasern so angeordnet sein, daß sie durch Verflechtung in drei verschiedenen Ebenen die Nabelöffnung wirksam verschließen.

Die Größe des Bruchsackes kann zwischen Erbsen- und Pflaumengröße schwanken. Die darüberliegende Haut kann normal dick oder stark verdünnt sein.

Mc Vey behauptet, daß Nabelhernien bei Erwachsenen als angeborene Defekte angesehen werden sollen, denn es muß ein Defekt in der Nabelnarbe vorhanden sein, ehe ein vermehrter intraabdomineller Druck einen Nabelbruch verursachen kann.

Aus der Chirurgischen Klinik der Medizinischen Akademie Düsseldorf wird von Andersen über 189 Nabelhernien im Verlaufe der letzten 10 Jahre berichtet:

		<u>weiblich</u>	<u>männlich</u>
0 - 1 Jahr	43 (23%)	20 (46%)	23 (54%)
1 - 6 Jahre	107 (57%)	45 (42%)	62 (58%)
6 - 16 Jahre	39 (20%)	<u>20 (51%)</u>	<u>19 (49%)</u>
		85 (45%)	104 (55%)
		=====	=====

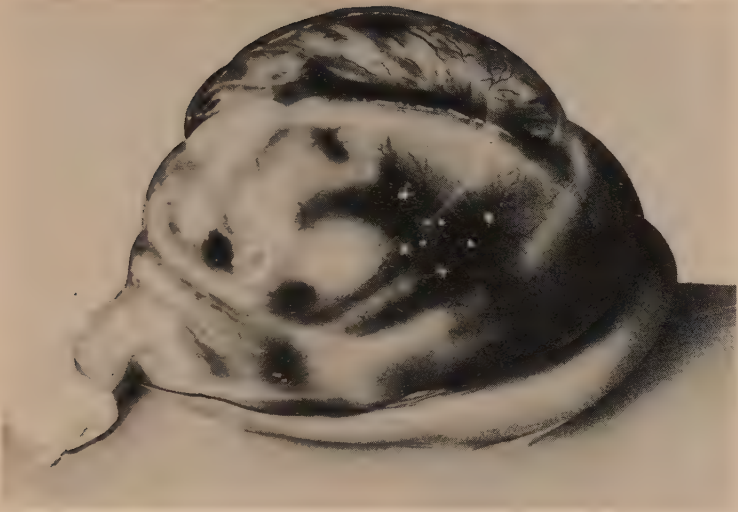


Abb. 9. Große Omphalocele

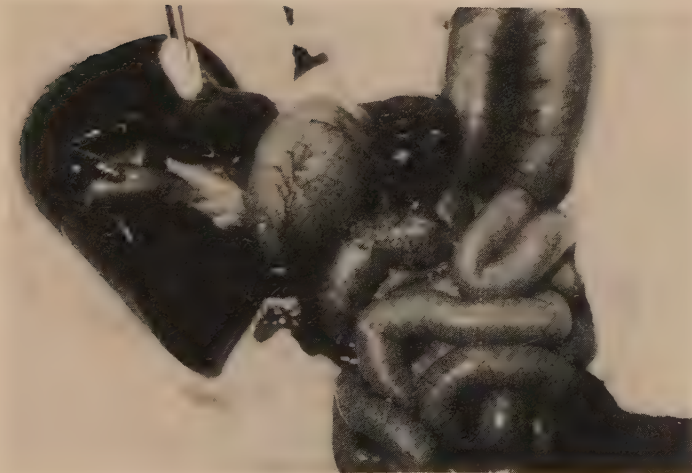


Abb. 10. Nach Abtragung des Bruchsackes findet sich fast die ganze Leber, ein Teil des Magens und ein Großteil von Dünn- und Dickdarm vor die Bauchwand verlagert.



Abb. 11. Omphalocele mit Ektopia cordis.
Herz- und Lebermißbildungen. Mesenterium commune.



Abb. 12



Abb. 13

all	Kind	Geschl.		Sonstige Mitteilungen	Termine	Fam. Anamnese	Bruchsack Inhalt
1	M.S. 206/54	M.	Exitus Tage 4	keine Hernien. Meckel'sche Divertikel	Frühgeb. (2000 g)	o.B.	Unteres Ileum Colon Ascend. u. Transv.
2	S. 520/55	W.	Exitus Tage 1	Ectopia Cordis Abdominalis Lebermißbildung Mesenterium commune	Normal	o.B.	Dünn- und Dickdarm
3	R.G. 974/55	M.	Exitus Tage 15	Oesophagusektasie Cardioplastie Offener Ductus Botalli Aortenisthmusstenose Mesenterium commune	Normal	o.B.	Leber Dünndarm
4	E.G. 147/57	M.	Geheilt	Wittich'sche Congen.	Normal	Vater/Zehenmißb. Mutter/Tragl. Lues	Die ganze Leber Dünndarmschlingen
5	G.L. 1913/57	W.	Exitus Tage 3	Meckel'sche Divert. ext. Harnblasenektasie Amnion Nabel 2 doppelte Nierenbecken Linker doppelter Ureter Spina bifida occulta	10 Tage Frühgeb.	Vater 45 J. Mutter 43 J. Sonst o.B.	Eine mißgestaltete Leber Dünndarmschlingen
6	T.H. 2111/57	M.	Geheilt	keine Hernien	Normal	o.B.	Ein großer lappiger Leberanteil
7	K.H. 981/58	M.	Geheilt	Offener Ductus- omphaloentericus	14 Tage Frühgeb.	o.B.	Dünndarm
8	M.H. 1066/60	M.	Exitus Tage 36	keine Hernien keine Divertikel	4 Wochen Frühgeb.	o.B.	Dünndarm
9	M.H. 883/61	W.	Geheilt	Verdacht auf Lebermiß- bildung	Normal	o.B.	Dünndarm
10	M.H. 2340/61	M.	Geheilt	keine Hernien	Normal	J.M.	Dünndarm
11	W.H. 648/61	M.	Exitus Tage 1	Offener Ductus Botalli Anthrax	Normal	o.B.	Leber, Milz, Magen Dünn- und Dickdarm
12	G.H. 869/62	M.	Geheilt	keine Hernien keine Divertikel	Normal	o.B.	Netz- und Dünndarm
13	P.H. 1323/62	M.	Exitus Tage 1	Gaumenspalte Struma congenitalis Offener Ductus Botalli Verdacht auf Cerebralscha- den u. angeb. Nephrose	4 Wochen Frühgeb.	o.B.	Dünndarm
14	M.W. 1549/62	M.	Geheilt	Ø	Normal	o.B.	Colon Asc. mit einem Teil des Quercolons u. Ileum
15	L.B. 1692/62	W.	Exitus Tage 2	Ectopia Cordis Abdominalis Herzmißbildung Lebermißbildung Mesenterium commune	Normal	o.B.	Gesamter Magen-Darmtract und die Leber
16	F.K. c354/62	M.	Geheilt	Meckel'sche Divertikel	Normal	o.B.	Dünndarm
17	T.W. 2706/63	M.	Geheilt	Mesenterium commune Nonrotation	Frühgeb. (1900 g)	o.B.	Dünn- und Dickdarm

ZUSAMMENFASSUNG

Die verschiedenen Hemmungsmißbildungen der Nabelregion mit der Vielfalt ihrer Erscheinungen lassen sich nur unter Berücksichtigung der Entwicklungsgeschichte verstehen und klassifizieren.

Aus diesem Grunde wird in der Arbeit die Entwicklungsgeschichte eingehend behandelt, besonders soweit sie die Anlage der vorderen Bauchwand betrifft.

Die Ausbildung der embryonalen Nabelregion vollzieht sich bereits bei Vorhandensein von 4 oder 5 Urwirbelpaaren, also schon in der 3. Embryonalwoche. Die primitive Körperwand besteht zu diesem Zeitpunkt aus Ektoderm und parietalem Mesoderm. Diese beiden Schichten werden als Somatopleura bezeichnet. Die Muskulatur wächst von den kaudalen Brust- und den kranialen Lendenmyotompaaren aus, erst später zwischen Ektoderm und parietalem Mesoderm ventralwärts. Bei 7 Wochen alten Embryonen ist noch ein relativ großer rautenförmiger Bezirk um den Nabel herum ohne Muskulatur. Die beiden Mm. recti liegen noch weit auseinander und nähern sich, durch den großen Nabelstrang gehindert, nur sehr langsam. Erst im 3. Embryonalmonat bildet sich die Linea alba aus.

Die einzelnen Hemmungsmißbildungen lassen sich nun in ihrer Entstehung einer bestimmten Entwicklungsphase zuordnen, ihr Entstehungsmechanismus erhellt aus den Entwicklungstendenzen dieser umschriebenen Phase.

Die Bauchspalte stellt einen ausgedehnten Defekt der vorderen Bauchwand dar mit der Eventration der abdominalen Viscera. Die Deformität ist auf eine Entwicklungshemmung der Bauchwand zurückzuführen. Der Kausalfaktor muß bereits zu einem sehr frühen Zeitpunkt wirksam sein, nämlich in der 3.-4. Fetalwoche.

Die Omphalocele und der Nabelschnurbruch gehören ätiologisch in die gleiche Kategorie wie die Bauchspalte. Während aber bei der letzteren eine eigentliche Nabelschnur kaum gebildet wird und Fetus und Placenta so nahe aneinander liegen, daß die Chorionplatte gelegentlich mit den Eingeweiden zusammenhängt, ist bei der Omphalocele und dem Nabelschnurbruch eine Nabelschnur angelegt. Die beiden Fehlbildungen unterscheiden sich lediglich in der Größe der Bruchpforte bzw. des Bruchsackes. Nach Kernmaurer überschreitet beim Nabelschnurbruch der Bruchsack nicht Hühnereigröße und enthält nur Darmschlingen, bei der Omphalocele ist der Bruchsack größer und kann neben Darmschlingen auch andere Eingeweide enthalten.

Als Ursache wird - neben der Hemmung der Bauchwandbildung - auch die mangelhafte Entfaltung der Bauchhöhle diskutiert. Die Entstehung der Fehlbildung muß man - je nach Größe der Bruchpforte - in den Zeitraum zwischen 3. und 10. Fetalwoche verlegen.

Die epigastrische Hernie tritt in der Linea alba durch kleine schlitzförmige Öffnungen aus, die persistieren können, wenn sich im 3. Fetalmonat die beiden Recti in der Medianlinie treffen.

Die Nabelhernie stellt eine postfetale Hernienbildung dar. Infolge unvollständigen Verschlusses des Nabelringes bildet sich eine Prädilektionsstelle für eine Hernie.

Der offene Ductus omphaloentericus kann je nach Ausdehnung des nicht obliterierenden Abschnittes als kleinere blind endigende oder tiefere, mit dem Ileum kommunizierende Fistel in Erscheinung treten.

Bei der Urachusfistel handelt es sich um ein Persistieren des Urachusganges, der von einigen Autoren als proximaler Rest der Allantois, von anderen als Ausbuchtung der fetalen Harnblase aufgefaßt wird. Die Obliteration des Urachus, die normalerweise im 2. Embryonalmonat beginnt, kann in verschiedenem Grade gehemmt werden und so Fistelbildungen unterschiedlichen Ausmaßes bedingen.

Von den bisher beschriebenen Fehlbildungen, die alle in der ventralen Medianlinie im Zusammenhang mit der Nabelbildung (bzw. der Bildung der Linea alba) auftreten, unterscheidet sich die Gastroschisis grundsätzlich.

Die Austrittspforte der Eingeweide liegt extraumbilical im Bereich der Bauchwand, die vorgelagerten Eingeweide selbst weisen kein Peritoneum auf, ein eigentlicher Bruchsack fehlt. Das vorgefallene Darmkonglomerat ist oft von einer zähen, gelatinösen Masse verklebt, die eine operative Lösung der Darm-schlingen unmöglich macht. Als Ursache dieser Fehlbildungen wird eine Entwicklungshemmung der Myotome angenommen. Der Zeitpunkt der Entstehung ist wahrscheinlich schon vor der 3. Fetalwoche zu suchen.

Vom chirurgischen Standpunkt aus bietet die Behandlung der Nabelhernien, der epigastrischen Hernien, des offenen Ductus omphaloentericus, der Urachusfistel und des kleineren Nabelschnurbruches keine Probleme. Dagegen kann die Operation einer Omphalocele sehr schwierig werden, wenn die Rückverlagerung der vorgefallenen Eingeweide in den Bauchraum und die Naht der Bauchdecken zu einem Mißverhältnis zwischen der Größe der Bauchhöhle und

dem Volumen der Eingeweide führt, wodurch eine intraabdominelle Drucksteigerung mit Hochdrängen des Zwerchfelles und Kompression der großen Venen resultiert. In diesen Fällen ist auf eine Naht des Peritoneums und der Muskulatur zu verzichten. Durch seitliche Incisionen der Bauchhaut strebt man eine Mobilisierung der Haut an, so daß unter Bestehenlassen einer subcutanen Hernie eine sichere, spannungslose Drehung der Eingeweide erreicht wird. Auch die von Grob angegebene konservative Behandlung durch Verschorfung des Bruchsackes mit Mercurochrom erscheint hier indiziert. Allerdings kann diese Therapie, wie ein an der Mainzer Klinik operierter Fall eines Nabelschnurbruches mit perforiertem Meckel'schen Divertikel zeigt, Gefahren in sich schließen. Von den an der Mainzer Klinik operierten 17 Fällen konnten 9 geheilt werden. Die ad exitum gekommenen Kinder wiesen sämtlich weitere, teilweise sehr schwere Mißbildungen auf.

Die operative Behandlung der Bauchspalte ist in Anbetracht der Schwere der Fehlbildung wenig aussichtsreich. Bei der Gastroschisis hängt die Prognose von der Ausbildung der Darmschlingen, dem Vorhandensein der erwähnten zähen Matrix und dem Verhältnis zwischen Bauchhöhle und eventrierter Masse ab. Von 11 in der Literatur beschriebenen Fällen wurden 5 geheilt. Bei diesen 5 Fällen waren die Darmschlingen gut ausgebildet, eine gelatinöse Matrix fehlte und in 4 Fällen war ein spannungsloser Hautverschluß möglich. In einem Fall war für die Hautnaht die Bildung einer künstlichen Hernie erforderlich.

Ein Fall von Gastroschisis, der an der Mainzer Klinik zur Beobachtung kam, wies eine prolabierte faustgroße blau-rötlich verfärbte Tumormasse von derber Konsistenz auf, in die der größte Teil des Dün- und Dickdarmes einbezogen war. Das Darmkonglomerat war mit einer zähen Masse verklebt, eine peritoneale Bedeckung fehlte. Die Lösung der Darmschlingen voneinander war nicht möglich. Das Kind kam am 2. Tag nach der Operation ad exitum.

LITERATUR

1. Andersen, D. Kremer. Die chirurgische Behandlung der angeborenen Fehlbildungen. 422-430, Thieme, Stuttgart (1961).
2. Ahlfeld Zitat nach Stolowsky. Angeborener Bauchwanddefekt mit Ektopia viscerum beim Neugeborenen. Zentralblatt für Gynäkologie 44, 1754, Barth, Leipzig (1952).
3. Arey, L. B. Developmental Anatomy. 88-89, 204, 251, 308-311, Saunders, London u. Philadelphia (1954).
4. Aschoff Zitat nach Stolowsky. Angeborener Bauchwanddefekt mit Ektopia viscerum beim Neugeborenen. Zentralblatt für Gynäkologie 44, 1754, Barth, Leipzig (1952).
5. Balley, H. Demonstrations of Physical Signs in Clinical Surgery. 353, Williams and Wilkins, Baltimore (1960).
6. Ballantyne, J. W. Manual of Antenatal Pathology and Hygiene. The Embryo. 312, W. Green and Sons, Edinburgh (1904).
7. Bernstein, P. Gastroschisis, A Rare Teratological Condition in the Newborn. Archives of Pediatrics 57, 505-513, New York (1940).
8. Bonnet, R. und Peter, K. Entwicklungsgeschichte. 335-339, Parey, Berlin (1929).
9. Brezin, D. und Mayer, R. A. Report of a Case of Agnesia of the Anterior Abdominal Wall with Repair. Surgery 33, 901-904, Mosby, St. Louis (1953).
10. Bungart, H. Kremer. Die chirurgische Behandlung der angeborenen Fehlbildungen. 383-389, 436-437, Thieme, Stuttgart (1961).
11. Calder, J. Zitat nach Bernstein. Archives of Pediatrics 57, 505-513, New York (1940).
12. Chwalla, R. Zeitschrift für Anatomie und Entwicklungsgeschichte 83, 615-733, Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg (1927).
13. Caulton Zitat nach Willis. The Borderland of Embryology and Pathology, 290, Butterworth, London (1958).
14. Cloquet, J. G. Recherches anatomiques sur les hernies de l'abdomen. 14, Mequignon-Marvis, Paris (1817).
15. Corning, H. K. Lehrbuch der Topographischen Anatomie. 536, Bergmann, Wiesbaden (1909).

16. Crelin, E. S. Development of Gastrointestinal Tract. Clinical Symposia 13, 68-78, Summit (1961).
17. Drachter, R. und Chirurgie des Kindesalters.
Grossmann, J. R. 151-169, Vogel, Leipzig (1930).
18. Felix, W. Keibel and Mall, Human Embryology. 752-879, Lippincott, Philadelphia (1912).
19. Graser, E. Zitat nach Andersen. Die chirurgische Behandlung der angeborenen Fehlbildungen. 429, Thieme, Stuttgart (1961).
20. Grob, M. Lehrbuch der Kinderchirurgie, 309-319, Thieme, Stuttgart (1957).
21. Grob, M. Über Lageanomalien des Magendarmtractus infolge Störungen der fetalen Darmdrehung. 7-12, Schwabe, Basel (1953).
22. Gross, R. E. Surgery of Infancy and Childhood. 406, Saunders, London und Philadelphia (1953).
23. Gross, R. E. A new Method for Surgical Treatment of Large Encephaloceles. Surgery 24, 277, Mosby, St. Louis (1948).
24. Grosser, O. und Grundriß der Entwicklungsgeschichte des Menschen.
Politzer, G. 28-32, 43-47, 58-65, Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg (1957).
25. Gruber, G. B. Formen abdominaler Schizosomie.
67-68, 70, Fischer, Jena (1959).
26. Helbig, D. Beitrag der Gastroschisis. Der Chirurg 32, 504-506, Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg (1961).
27. Johns, F. S. Gastroschisis - Congenital Defect of the Abdominal Wall in Newborn Infants. Annals of Surgery 123, 886-895, St. Louis (1946).
28. Kernmauner, F. Schwalbe und Gruber. Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. Teil III. Die Einzelmißbildungen, Abt. 1. Die Mißbildungen des Rumpfes. 40-43, Fischer, Jena (1909).
29. Kirschner, M. Allgemeine und spezielle chirurgische Operationslehre, Bd. VII, Teil 2. Die Eingriffe bei den Bauchbrüchen. 53-78, Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg (1957).
30. Koons, F. W. A Case of Embryonal Ectopia Intestinalis. Journal of the Kansas Medical Society 35, 136-138, Lawrence (1934).

31. Krauss, F. Zwei seltene Mißbildungen. Deutsche medizinische Wochenschrift 62, 258, Thieme, Stuttgart (1936).
32. Lauge, Hansen, N. The Development and the Embryonic Anatomy of the Human Gastro-intestinal Tract. 15-48, Centrex, Eindhoven (1960).
33. Lehmann, J. O. Die Chirurgie 6, 2, 9, Urban und Schwarzenberg, Berlin und Wien (1941).
34. Margulies, L. Omphalocele. American Journal of Obstetrics and Gynecology 49, 695, Mosby, St. Louis (1945).
35. McVey, C. B. Davis, Christopher's Textbook of Surgery. 545-585, Saunders, London und Philadelphia (1960).
36. Moore, T. C. und Gastroschisis - Report of Two Cases Treated by a
Stokes, G. E. Modification of the Gross Operation for Omphalocele. Surgery 33, 112-120, Mosby, St. Louis (1953).
37. Nelson, W. E. Textbook of Pediatrics. 244, 340, Saunders, London und Philadelphia (1959).
38. Nelson, W. E. Mitchell-Nelson, Textbook of Pediatrics. 354, Saunders, London und Philadelphia (1950).
39. Osterloh Zitat nach Stolowsky. Angeborener Bauchwanddefekt mit Ektopia viscerum beim Neugeborenen. Zentralblatt für Gynäkologie 44, 1754, Barth, Leipzig (1952).
40. Politzer, G. und Über die Entwicklung der ventralen Körperwand und
Sternberg, H. des Nabelstranges beim Menschen. Zeitschrift für Anatomie und Entwicklungsgeschichte 92, 279-378, Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg (1930).
41. Potter, E. L. Pathology of the Fetus and the Newborn. 322, Yearbook, Chicago (1952).
42. Raisch, O. Derichsweiler, Lehrbuch der Chirurgie und Orthopädie des Kindesalters, Teil II. 213, Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg (1959).
43. Sauramo-H. und Gastroschisis. Acta Obstetrica et Gynecologica Scandinavica 29, 79-80, Stockholm (1949).
44. Schlosser, V. Behandlung der Nabelschnurbrüche. Bruns Beiträge zur klinischen Chirurgie 204, 310-318, Urban und Schwarzenberg, München und Berlin (1962).
45. Starck, D. Embryologie. 217-227, 449-453, Thieme, Stuttgart (1955).

46. Stiller, H.,
Haag, W. und
Schmidt, G. W. Über Mißbildungen im Bereich des Nabels mit Ein-
geweidenvorfall unter besonderer Berücksichtigung
der Gastroschisis. *Der Chirurg* 25, 362-365, Sprin-
ger, Berlin-Göttingen-Heidelberg (1954).
47. Stolowsky, H.-J. Angeborener Bauchwanddefekt mit Ektopia viscerum
beim Neugeborenen. *Zentralblatt für Gynäkologie*
44, 1748-1757, Barth, Leipzig (1952).
48. Watkins, D. E. Gastroschisis. *Virginia Medical Monthly* 70,
42-44, Richmond (1943).
49. Willis, R. A. *The Borderland of Embryology and Pathology.*
170-174, 290, Butterworth, London (1958).
50. Wrethe, M. Die kongenitalen Mißbildungen, ihre Ursachen
und Prophylaxe. 14-17, 161-163, Almquist und
Wicksell, Stockholm (1953).

Herrn Professor Dr. U. Köttgen, dem Direktor der Universitäts-Kinderklinik, sei an dieser Stelle für die Überlassung seiner klinischen Fälle gedankt.

Für die Überlassung des Themas danke ich Herrn Privatdozenten Dr. Günter Heinemann.

LEBENS LAUF

Ich wurde am 30. Mai 1919 in Chicago, Illinois, in den Vereinigten Staaten von Amerika geboren.

Ich besuchte die Grundschule für 8 Jahre und trat im Anschluß daran auf eine akademische Mittelschule über, wo ich nach 4 Jahren die Abschlußprüfung ablegte. Danach arbeitete ich als Sekretärin bis zu meiner Eheschließung im Jahre 1939.

Im Jahre 1956 nahm ich das Studium an der Northwestern University und Roosevelt University auf.

Mein Medizinstudium an der Universität Mainz begann ich im Wintersemester 1958 und legte im April 1960 mein Physikum ab. Das Staatsexamen bestand ich am 16.12.1963 in Mainz.

